



На что стоит обратить внимание у пациента с СЗ-гломерулопатией?

- Общие сведения
- Патогенез заболевания
- Текущие опции терапии

СЗ-гломерулопатия (СЗГП) представляет собой хроническое редкое заболевание почек, характеризующееся нарушением системы комплемента и отложением фракции СЗ в биоптате почечной ткани. Это состояние включает два подтипа: болезнь плотных депозитов (БПД) и СЗ-гломерулонефрит (СЗГН), различающиеся по локализации отложений СЗb, обнаруживаемых при электронной микроскопии.

Image

Мировая распространенность СЗГП составляет **2-3 случая на миллион.**

Image

Показатели распространенности варьируются

от **5 случаев на миллион в США.**

Image

До **140 случаев на миллион в Европе**
(например, на **Кипре**¹).

Image

Не отмечается значимых различий в частоте
заболеваемости между **мужчинами и женщинами**^{1, 2}.

Регуляция альтернативного пути активации комплемента занимает ключевое место в патогенезе СЗГП. Более 90% случаев связаны с патологией его механизма действия в жидкой фазе и гликокаликсе, покрывающем поры эндотелия клубочков. Эти нарушения могут привести к **устойчивой активации компонента С3 и отложению С3b** в базальной мембране. **Фактор В** способствует формированию С3-конвертазы и, в конечном итоге, С5-конвертазы. Активация комплемента порождает два мощных анафилатоксина: С3а и С5а¹. Эти компоненты обладают широким спектром физиологических воздействий, схожих с теми, которые реализуются при аллергической реакции немедленного типа. Часто причиной СЗГП являются моноклональные гаммапатии.

Схема 1. С-нефритические факторы¹⁷.

Image

Диагностика СЗГП базируется на всесторонней оценке данных, полученных при биопсии почечной ткани, включая клинические, серологические и генетические показатели¹¹. Она может быть осуществлена при наличии постоянной протеинурии > 500 мг/сутки, сниженной СКФ и/или необъяснимой гипертензии и гематурии¹.

Основные показания к выполнению биопсии почки¹⁸:

Image

Стойкая протеинурия и (или) гематурия после исключения других причин нефритического синдрома (острый, быстро прогрессирующий, хронический).

Image

Нефротический синдром.

Image

Снижение СКФ необъяснимое при клиническом исследовании (острое или хроническое).

Image

Уточнение характера поражения почек при системных заболеваниях (множественная миелома, AL-амилоидоз, AA-амилоидоз, системная красная

волчанка, антифосфолипидный синдром, системный васкулит и др.).

По результатам биопсии почек могут быть проведены световая микроскопия, иммунофлюоресцентная микроскопия (ИФА) и электронная микроскопия. Наиболее показательной с точки зрения подтверждения диагноза может служить биопсия с ИФА.

Image

Source URL: <https://www.pro.novartis.ru/testavaya-stranics-tabl>